

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1972

N° 146

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

par

Monsieur BERTHIAU Maurice

né le 22 Décembre 1933 à Nantes (Loire-Atlantique)

Présentée et soutenue publiquement le

Contribution à l'étude
des acropathies ulcero-mutilantes

Président : Monsieur le Professeur FRESSINAUD

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1972

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'État

par

Monsieur BERTHIAU Maurice

né le 22 Décembre 1933 à Nantes (Loire-Atlantique)

Présentée et soutenue publiquement le

Contribution à l'étude
des acropathies ulcero-mutilantes

Président : Monsieur le Professeur FRESSINAUD



FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE D'ANGERS

Section Médecine : rue Haute de Reculée

Section Pharmacie : 16, Bd Davier

DOYEN		M. RENIER
ASSESSEURS	{ (Pharmacie)	M. GERMAIN
	{ (Médecine)	M. DESNOS
	{ (Médecine)	M. PILLET
	{ (Pharmacie)	Melle QUERO
DOYEN HONORAIRE		M. ROUCHY
PROFESSEURS HONORAIRES	{	M. AMSLER
	{	M. DAVID
	{	M. HY
	{	M. ROUSSEAU
	{	M. MARTIN

--oOo--

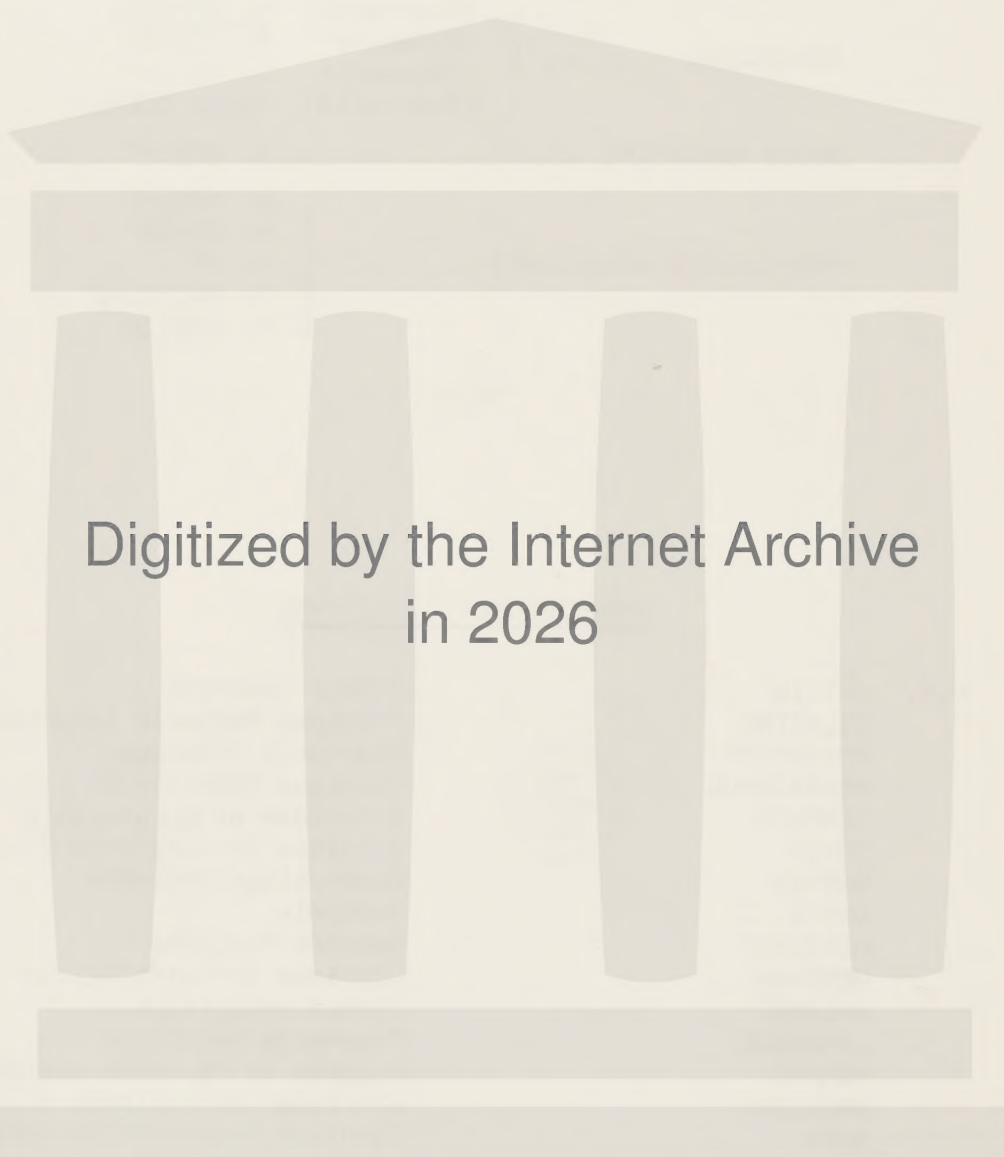
PROFESSEURS TITULAIRES

M.M.	COTTIN	Chimie Générale
	DELAITRE	Clinique Médicale Infantile
	DESJOBERT	Pharmacie chimique
	FRESSINAUD	Clinique Médicale B
	GERMAIN	Botanique et Cryptogamie
	GOYER	Clinique Chirurgicale B
	GUERIN	Biophysique Médicale
	GUNTZ	Anatomie
	HERISSET	Matière Médicale
	HERMANN	Clinique Ophtalmologique
	JOLIVET	Chimie analytique
	LAFARGUE	Pharmacie Galénique
	MENARD	Hygiène et Médecine sociale
	NAULLEAU	Clinique Chirurgicale A
	OURY	Clinique Pneumo-Phtisiologique
	PERREAU	Clinique Médicale A
	REBEL	Histologie embryologie
	RENIER	Clinique Rhumatologique
	ROGNON	Pathologie chirurgicale
	ROUCHY	Clinique Gynécologique et Obstétricale
	SIMARD	Anatomie Pathologique

PROFESSEUR TITULAIRE à TITRE PERSONNEL

HOCQUET

Parasitologie



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545934_0024

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M.M. BONNIOT	Clinique Médicale B
JOUBAUD	Médecine Générale et expérimentale
PERTUS	Urologie
PARSY	O. R. L.
TADEI	Médecine Générale et Cardiologie

AGREGES

M.M. GODLEWSKI	Neurologie
TESTARD	Pédiatrie

MAITRES de CONFERENCES AGREGES

M.M.	ALLAIN	Pharmacologie
	AUGEREAU	Pharmacodynamie
	BREGEON	Rhumatologie
	CAYEUX	
	CARON	
Mme	CAVELLAT	Anesthésie-Réanimation
M.M.	CAVELLAT	Anesthésie-Réanimation
	COULLAUD	Physiologie
	DESNOS	O. R. L.
	EMILE	Neurologie
	FRESNEAU	Médecine Interne
	GIRAULT	Biochimie-Médicale
	GROSIEUX	Gynécologie-Obstétrique
	HUREZ	Hématologie-Immunologie
	HUYGHES-DESPOINTES	Biochimie Médicale
	LARGET-PIET	Pédiatrie-Génétique
	LARRA	Histologie
	Le LIRZIN	Gynécologie-Obstétrique
	PILLET	Anatomie
	PILLOT	Bactériologie
	PLANE	Chirurgie Générale
Melles	PRELOT	Physiologie-Zoologie
	QUERO	Microbiologie
M.	RIBERI	Médecine Interne
Mme	SCHNITZLER	Dermatologie-Vénéréologie

Par délibération en date du 28 Janvier 1966, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A notre Président de Thèse
Monsieur le Professeur FRESSINAUD-MASDEFIEIX
Professeur de Clinique Médicale
Médecin des Hôpitaux

Il a toujours su, lors de nos passages
dans son Service nous faire bénéficier
de la précision de ses enseignements,

Il nous fait le grand honneur d'accepter
la Présidence de cette Thèse,

Qu'il nous soit permis de le remercier
et de l'assurer de notre sincère et dé-
férente admiration.

A Notre Jury de Thèse

Monsieur le Professeur RENIER

Professeur de Clinique Rhumatologique

Médecin des Hôpitaux

Doyen de la Faculté de Médecine d' ANGERS

Il a bien voulu s'intéresser à notre travail et nous a fourni une documentation qui nous a été précieuse.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance et de l'assurance de notre profond respect.

Monsieur le Professeur BARRIERE

Professeur de Clinique Dermatologique

Médecin des Hôpitaux

Doyen de la Faculté de Médecine de NANTES

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
de siéger parmi nos juges.

Qu'il nous soit permis de lui exprimer
ici notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur FRESNEAU

Maître de Conférences Agrégé de Médecine Générale

Médecin des Hôpitaux

Il nous a inspiré ce travail et lors de nos passages dans son Service a su nous faire partager, outre son amour de la Médecine, un sens aigu de l'humanité envers le Malade.

Nous le prions de trouver ici la marque de notre profonde gratitude et de notre attachement respectueux.

Madame le Professeur SCHNITZLER

Maître de Conférence Agrégé de Dermatologie

Médecin des Hôpitaux

Elle nous a accueilli avec bienveillance dans son Service et nous a fort honoré en acceptant de nous juger.

Qu'elle trouve ici l'expression de nos remerciements et de nos respectueux hommages.

A la mémoire de mon Père

A ma mère

A mes Frères et Soeurs
Neveux et Nièces

A mes Amis

A Monsieur le Professeur BUREAU

Ancien Professeur de Clinique Dermatologique

Ancien Médecin des Hôpitaux

Que nous avons eu la chance de
pouvoir rencontrer dans son Service
au Centre Hospitalier et Universi-
taire de NANTES.

Il nous a témoigné une bienveillan-
te attention.

Qu'il trouve dans ce modeste tra-
vail, l'expression de notre respec-
tueuse gratitude.

A Messieurs les Docteurs

BENARD

BERTRAND

BONRAISIN

BOULEAU

CORLAY

RICHARD

Médecins-Chefs à l'Hôpital de MAYENNE

qui, dans leurs Services respectifs ont su nous faire partager leur expérience.

Qu'ils trouvent ici l'expression de notre reconnaissance.

1. HISTORIQUE

C'est en 1942 que pour la première fois est utilisé par THEVENARD le terme "Acropathie ulcero-mutilante" ; terme purement descriptif : maladie des extrémités avec ulcérations et mutilations. Cette appellation est restée attachée au syndrome que nous nous proposons d'étudier à partir de 9 observations.

L'examen de la littérature médicale montre que la maladie avait été antérieurement décrite sous des dénominations diverses.

La plus ancienne observation, citée par PRICE en 1913, remonte à 1833: MORVAN y décrit un syndrome survenant chez des pêcheurs bretons, syndrome qui présente pour PRICE des analogies avec sa description d'une "gliose spinale familiale".

En 1852, NELATON décrit avec précision sous l'appellation "Affection singulière des os du pied" les symptômes que présente un malade d'une fratrie de six enfants dont trois sont atteints du même mal : formation de fistules et de sequestres osseux au niveau des points d'appui des membres inférieurs et amputations indolores. La maladie avait commencé à l'âge de 23 ans et le malade en a alors 35 et a été hospitalisé neuf fois pour les mêmes symptômes.

Peu de temps après cette observation apparaît le terme de "Mal perforant plantaire" dans un travail de VESIGNIE.

Le syndrome sera décrit ensuite :

- par BRUNS sous le nom de "gangrène symétrique et arthropathie familiale des pieds",
- par SCHULTZE qui l'appelle "Mal perforant plantaire familial",
- par GUILLAIN et THEVENARD lui-même qui reprennent cette appellation en 1929 associée à celle de "syringomyélie lombo-sacrée". Dans leur étude, ces auteurs décrivent le cas d'un malade de 22 ans qui, à partir de l'âge de 16 ans, a présenté à cinq reprises des maux perforants plantaires. Les symptômes avaient été alors rattachés à une syringomyélie lombo-sacrée par élimination des autres diagnostics, et ceci sans vérification anatomique ni "cependant qu'aucun signe clinique ne permette d'affirmer la syringomyélie avec certitude". On relève en outre que le frère de ce malade est décédé à l'âge de 20 ans et avait présenté dès l'âge de 13 ans des ulcérations et des mutilations des orteils et des doigts.

Nous retrouvons cette observation dans le Mémoire original de THEVENARD en 1942. Ce Mémoire constitue la première synthèse qui permette d'individualiser le syndrome "Acropathie ulcero-mutilante". A partir de trois observations personnelles auxquelles il joint vingt-six observations émanant de divers Auteurs, THEVENARD présente une étude clinique où il met en évidence les différents troubles constituant le syndrome : trophiques, sensitifs et vaso-moteurs en particulier. Dans une discussion nosologique, il dénonce, faute de vérification anatomique et d'homogénéité clinique l'appartenance du syndrome à la Syringomyélie lombo-sacrée, mais confesse ne pouvoir proposer "qu'un nom qui ne soit que descriptif, tel celui d'Acropathie ulcero-mutilante familiale."

DE SEZE, ORDONNEAU et FOURCADE se refusent eux aussi en 1944 à rattacher le syndrome à la Syringomyélie lombo-sacrée. Ils estiment en effet que tous les cas de Syringomyélie lombo-sacrée ne sont qu'une extension d'une Syringomyélie cervico-dorsale et ces Auteurs soulignent en outre "qu'il n'y a pas une seule observation d'Acropathie ulcero-mutilante où le diagnostic de syringomyélie lombo-sacrée ait été authentifié par une autopsie probante".

En 1951, DENNY-BROWN confirme cette opinion et décrit des lésions radiculaires propres à la maladie, à laquelle il donne d'ailleurs le nom de "Neuropathie radiculaire sensitive héréditaire".

C'est en 1953 que nous trouvons, rapporté par VAN BOGAERT, le compte-rendu d'une étude histo-pathologique. L'examen apporte la preuve formelle de la non appartenance du syndrome à la Syringomyélie : "la moëlle ne montrait aucune anomalie dans toute son étendue". Cependant, élément positif, les ganglions rachidiens présentent des lésions importantes avec lyse quasi-totale des cellules. Ces lésions siègent particulièrement aux niveaux L5-S1 et C5-C6-C7. VAN BOGAERT signale en outre une atteinte des troncs nerveux et surtout des ramuscules périphériques, se manifestant par une raréfaction cylindraxile et une fibrose péri-neurale.

En 1949, GODLEWSKI, dans une synthèse d'observations personnelles et de diverses publications, dissocie pour la première fois deux expressions de l'Acropathie ulcero-mutilante : l'une manifestement familiale, avec une notion d'hérédité patente, et l'autre sporadique. En faveur de cette dernière forme l'Auteur évoque :

- l'âge de début tardif de la maladie,
- l'atteinte préférentielle du sexe masculin,
- le siège des lésions limitées aux membres inférieurs,
- l'existence d'une cause déclenchante locale.

En 1957, l'Ecole nantaise, avec BUREAU, BARRIERE, KERNEIS, de FERRON et BRUNEAU, à partir de 23 observations personnelles de cas apparus tardivement - entre 30 et 56 ans- estiment que deux formes de la maladie doivent être individualisées : la Maladie de THEVENARD d'une part, et un syndrome commun à leurs vingt trois observations d'autre part. Les Auteurs soulignent chez leurs malades "un air de parenté" : tous, sans exception, présentent un terrain éthylique et la notion d'un traumatisme ou de micro-traumatismes répétés au niveau des pieds. Le tableau clinique de cette forme est superposable dans une

certaine mesure à celui de la Maladie de THEVENARD, mais comporte pour cette Ecole des différences essentielles.

Avant de commencer l'étude de ces différences qui est l'objet de notre travail, nous devons souligner qu'après 1957, la littérature témoigne de divergences d'opinion quand à la dualité du syndrome.

Il nous a été donné d'examiner neuf malades atteints d'Acropathie ulcero-mutilante et il nous a semblé intéressant, à propos de ces cas précis, dont nous nous proposons tout d'abord de donner un résumé d'observation, d'essayer d'établir une synthèse de nos connaissances sur le syndrome, de le dissocier d'autres affections qui présentent un tableau clinique voisin et enfin de tenter de répondre à la question très débattue de son unicité ou de sa dualité.

-:-:-:-

2. OBSERVATIONS

Avant de définir le syndrome Acropathie ulcero-mutilante, nous présentons le résumé de neuf observations de malades hospitalisés dans différents Services du Centre Hospitalier et Universitaire d'Angers.

.....
O B S E R V A T I O N n° 1 :
.....

Monsieur G... Pierre, 68 ans

Ce malade est hospitalisé dans le Service Chroniques en 1955 pour une rétention d'urines qui sera rapportée à un adénome prostatique. A l'occasion de son hospitalisation, il est constaté des troubles trophiques, sensitifs et radiologiques. Cette observation a été présentée en 1956 à la Société de Médecine d'Angers par FRESSINAUD et METIVIER.

- Troubles trophiques

Ils sont constitués par de multiples ulcérations au niveau des orteils et cela de façon bilatérale. Un caractère essentiel de ces ulcérations est leur indolence. De même on note le caractère indolore d'une fracture de la 2e phalange du 4e orteil droit.

- Troubles sensitifs

La sensibilité au tact et à la douleur est normale sauf au niveau des orteils. Par contre, il existe une perturbation importante de la sensibilité thermique : le malade présente une anesthésie au chaud et au froid aux deux membres inférieurs dans une zone à limite supérieure horizontale située 2 centimètres sous la pointe de la rotule. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux sauf le médioplantaire gauche qui ne peut être mis en évidence.

- Troubles radiologiques

Les radiologies des pieds pratiquées montrent :

- . déjettement des métatarsiens en dedans et des orteils en dehors,
- . griffe des orteils,
- . décalcification diffuse et surtout lyse totale de la pha-

langine du 4e orteil droit.

Chez ce malade, on ne relève aucun antécédent familial, pas de notion de diabète ni de signe d'artérite.

Un point cependant a retenu l'attention : une syphilis contractée 40 ans auparavant, non traitée et de laquelle il subsiste une sérologie sanguine positive. Les investigations plus poussées ont incité à éliminer cette étiologie : il n'existe en effet aucun signe de tabès, de syphilis nerveuse, de valvulopathie aortique. En outre, les examens du liquide céphalo-rachidien ne montrent aucune anomalie chimio cytologique et le B.W. est négatif.

.....
O B S E R V A T I O N n° 2 :
.....

Monsieur A. Fernand, 60 ans

Depuis plusieurs années, ce malade est hospitalisé au Service Chroniques A et présente des troubles importants relevant d'une Acropathie ulcéro-mutilante dont le début remonte à l'âge de 6 ans.

- Troubles trophiques

A plusieurs reprises nous l'avons vu porteur d'ulcérations torpides, récidivantes, mais ce qui est remarquable chez ce malade, ce sont les amputations successives aboutissant à l'état actuel : les quatre membres en effet sont touchés.

- . *Membre inférieur droit* : il est réduit au pilon tibio-péronnier.
- . *Membre inférieur gauche* : amputation de la 2e phalange du 1er orteil et des 2e et 3e phalanges du 2e orteil.
- . *Membre supérieur droit* : il ne reste qu'un moignon de main informe, où subsiste seulement un reliquat de phalange au pouce et à l'index.
- . *Membre supérieur gauche* : les amputations sont moins marquées, mais les phalanges qui restent sont recourbées en griffes.

- Troubles sensitifs

De même que les troubles trophiques, les troubles sensitifs sont extrêmement étendus. Il touchent la sensibilité à tous les modes. Leur début a été noté dès 1947 et leur extension s'est faite dans le sens disto-proximal. Nous présentons dans une synthèse du syndrome Acropathie ulcero-mutilante deux diagrammes des sensibilités concernant ce malade, mais dès maintenant il nous est possible de souligner que les troubles ne sont pas systématisés, mais toujours à limite supérieure horizontale.

Nous avons noté également une perturbation de la sensibilité profonde cependant moins étendue que celle de la sensibilité superficielle ainsi qu'une abolition des réflexes ostéo-tendineux rotuliens et achilléens.

- Troubles radiologiques

Les radiographies pratiquées, et dont nous aurons d'ailleurs l'occasion de présenter des reproductions, montrent une ostéoporeuse diffuse, un aspect "sucé" ou "en bout de sifflet" des phalanges qui subsistent et des métacarpiens et métatarsiens, ainsi qu'une déformation en griffe.

Pour ce malade, nous devons souligner la notion d'une maladie identique chez sa soeur -décédée d'une pneumopathie-. L'interrogatoire ne nous a pas permis de faire préciser si d'autres membres de la famille avaient été atteints.

Les examens de laboratoire sont par ailleurs tous normaux.

.....
O B S E R V A T I O N n° 3 :
.....

Monsieur M... Roger, 51 ans

Ce malade est hospitalisé en 1968 dans le Service de Dermatologie pour des maux perforant plantaires récidivants localisés au talon antérieur du pied droit. Les troubles ont commencé sept mois auparavant.

- Troubles trophiques

Ils consistent en une ulcération atone, peu douloureuse avec lors de son entrée une fusée purulente vers le troisième espace interdigital. La lésion ne gêne que peu le malade qui a toujours continué à marcher. A l'examen vasculaire, les pouls sont perçus à tous les niveaux.

- Troubles neurologiques

L'examen neurologique montre, à côté d'une force musculaire et d'une motilité normale, une trémulation importante de la langue et des extrémités et surtout des perturbations de la sensibilité superficielle aux trois modes : tactile, thermique et douloureux. Ces troubles ne sont pas systématisés, siègent des deux côtés au niveau des pieds et des chevilles et présentent une limite supérieure horizontale.

Les radiographies pratiquées n'ont montré aucune lésion osseuse. Il faut noter enfin qu'il s'agit d'un éthylique et que les examens biologiques ne révèlent pas de signes de diabète ou de syphilis.

.....
 OBSERVATION n° 4 : Monsieur G. ... Auguste, 38 ans

Cet ancien ouvrier agricole est adressé dans le Service de Dermatologie en 1968 pour une ulcération sur le bord externe du pied gauche. Il existe en outre d'importantes déformations entravant considérablement la marche.

La maladie a débuté à l'âge de 13 ans et l'interrogatoire nous révèle l'existence de quatre cas identiques dans la famille : - père, grand-mère paternelle, grand-tante et cousin- pour lesquels la maladie a commencé sensiblement au même âge.

- Troubles trophiques

Les premiers troubles ont été une déformation des pieds qui prennent une position en varus équin de telle sorte que le malade marche sur la région malléolaire externe. Puis à l'âge de 20 ans, on note l'apparition des premières ulcérations d'abord unilatérales puis bilatérales.

Leur caractère essentiel est d'être torpides et récidivantes.

A l'examen, on remarque en plus une hypersudation très importante. Les pouls périphériques sont perçus.

- Troubles sensitifs

Lors d'un premier examen, en 1968, les troubles sensitifs étaient peu marqués et se résumaient à une anesthésie thermique au niveau des 1er, 2e et 3e orteils gauches. Trois ans plus tard, en 1971, les troubles étaient bilatéraux, étendus aux avant-pieds et touchaient les trois ordres de sensibilité superficielle.

- Troubles radiologiques

Les clichés pratiqués objectivent les déformations, montrent une image de luxation métatarso-phalangienne du 5e orteil gauche, et enfin un allègement de la trame osseuse, évoquant un aspect d'ostéolyse.

OBSERVATION n° 5 : Monsieur L. ... André, 64 ans

Chez ce malade, les troubles ont commencé en 1945, peu de temps après son retour de captivité où il avait souffert de gelures. Il s'agit en outre d'un éthylique chronique et gros fumeur. Le cas de ce sujet présente deux caractères particuliers que nous tenons à souligner :

- Lors des examens biologiques, il a été noté une élévation modérée de la glycémie qui oscille autour de 1,20 g/l sans qu'il n'ait jamais été relevé de glycosurie.
- D'autre part, sa fille âgée de 41 ans et dont nous présentons par ailleurs l'observation est l'objet de troubles similaires. Il s'agit aussi, comme nous le signalerons, d'une éthylique connue.

- Troubles trophiques

Depuis 1945, Monsieur L... a présenté de nombreux maux perforants plantaires au niveau de l'extrémité du premier métatarsien droit entraînant même en 1965, soit 20 ans après le début des troubles, une amputation chirurgicale qui est suivie de récurrences d'ulcérations.

Lorsque nous l'avons vu, il présentait des troubles uniquement au niveau du membre inférieur droit : amputation du gros orteil et griffe des 2e, 3e et 4e orteils avec luxation spontanée et indolore des troisièmes phalanges de ceux-ci.

- Troubles neurologiques

L'examen neurologique montre une perturbation de la sensibilité tactile et thermo-algésique aux deux membres inférieurs avec une topographie "en chaussettes" : insensibilité absolue jusqu'à mi-

mollets. Par ailleurs, on note une petite zone d'hypo-esthésie tactile au membre supérieur gauche, au niveau de la seconde phalange du pouce.

La sensibilité profonde est aussi l'objet de quelques troubles : hypo-esthésie vibratoire aux deux membres inférieurs dans une zone moins étendue que les troubles de la sensibilité superficielle, mais à limite supérieure également horizontale.

Enfin, l'examen des réflexes montre une aréflexie achilléenne bilatérale, avec conservation des réflexes rotuliens.

- Troubles radiologiques

Les radiographies objectivent un allègement global de la structure osseuse des orteils et l'on retrouve sur les clichés les luxations précédemment signalées.

Pour ce malade, les oscillations artérielles sont amples, la sérologie syphilitique négative et on remarque une hypersudation importante.

OBSERVATION n° 6

Monsieur M. ... Désiré, 66 ans

Monsieur M... est hospitalisé dans le Service de Rhumatologie pour ulcération torpide du pied droit. Les troubles ont commencé six mois auparavant. Dans les antécédents de ce malade, nous relevons des crises douloureuses pour lesquelles le diagnostic de goutte avait été porté, mais sans aucune preuve biologique.

- Troubles trophiques

La première lésion a consisté en une phlyctène au niveau de la racine du premier orteil gauche, phlyctène qui secondairement s'est fissurée. La guérison est intervenue après environ un mois. Trois mois plus tard, une lésion identique apparaît, mais au pied droit cette fois. A l'entrée, il est noté outre la plaie, une réaction infectieuse avec lymphangite et adénopathie inguinale droite. On remarque de plus un hallux valgus bilatéral.

- Troubles neurologiques

Force musculaire et motilité sont normales, on note une trémulation des extrémités traduisant un éthylisme -d'ailleurs avoué- et quelques troubles de la sensibilité subjective à type de fourmillements.

Les perturbations de la sensibilité objective sont plus marquées anesthésie douloureuse au pied droit et au pied et à la cheville gauche.

- Troubles radiologiques

Les radiographies pratiquées montrent :

- . à droite, une ostéolyse de l'extrémité distale du 2e métatarsien et un remaniement osseux du 3e.
- . à gauche, un remaniement osseux du 2e métatarsien, une luxation du troisième orteil et un trait de fracture spontanée indolore du 2e métatarsien.

Les examens de laboratoire se sont révélés normaux, en particulier la glycémie et l'uricémie. La sérologie syphilitique est négative.

.....
OBSERVATION n° 7 :
.....

Madame M. ... Armande, 71 ans

Cette malade a été hospitalisée dans le Service de Rhumatologie en 1968 - 1969 pour déformations et ulcérations bilatérales des pieds. Les troubles ont débuté cinq ans avant par des ulcérations torpides et récidivantes, puis sont apparues des déformations. La malade signale en outre une hypersudation ancienne.

- Troubles trophiques

A l'entrée, on note un oedème et une cyanose particulièrement importants à droite. Les déformations sont évidentes, plus marquées à droite, et consistent en une extension permanente des orteils qui sont en outre collés les uns aux autres et déjetés en dehors.

Sous les talons antérieurs, des deux côtés, on trouve des ulcérations atones et les cicatrices d'ulcérations antérieures.

- Troubles neurologiques

La malade ne signale aucune perturbation de la sensibilité subjective. Par contre, l'examen révèle une atteinte marquée de la sensibilité objective : anesthésie thermique bilatérale jusqu'à mi-mollet et hypoesthésie tactile et douloureuse, bilatérale également, mais limitée aux pieds et aux chevilles.

- Troubles radiologiques

Les radiographies montrent une altération du premier interligne métatarso-phalangien plus importante à droite qu'à gauche avec un aspect de "sucre fondu" des structures osseuses.

Il faut signaler par ailleurs une fracture de la première phalange du gros orteil droit passée inaperçue de même qu'une luxation de la première phalange du 4e orteil droit.

Les autres examens se sont révélés normaux : en particulier les oscillations et la glycémie. La sérologie syphilitique est négative.

OBSERVATION n° 8

Madame C. ... Eliane, 41 ans.

Cette malade nous a intéressé à un titre particulier car elle est la fille de Monsieur L..., objet de notre observation n° 5.

Comme chez son père, et sans doute encore davantage, nous retrouvons la notion d'intoxication éthylique et tabagique. Elle est hospitalisée en 1968 dans le Service de Rhumatologie pour ulcération plantaire antérieure au pied droit. Les premiers troubles remontent à 1965 et consistaient alors en une ulcération du talon antérieur gauche dont la cicatrisation a demandé plusieurs mois.

- Troubles trophiques

A l'entrée, on note au niveau du talon antérieur droit un ulcère de 2 cm de diamètre environ, creux, indolore. On remarque en outre la cicatrice de l'ulcération gauche qui avait inauguré les troubles.

- Troubles sensitifs

Les troubles sensitifs se manifestent par une hypoesthésie cutanée à tous les modes touchant les pieds et les jambes. Il faut souligner l'absence de systématisation des troubles dont la limite supérieure est horizontale et située au tiers supérieur des jambes.

- Troubles radiologiques

Les radiographies ne montrent que peu de troubles.

Ceux-ci se limitent en effet à une ostéolyse distale de la houpette de la seconde phalange du gros orteil gauche.

Il faut remarquer pour cette malade, outre sa filiation, quelques éléments particuliers :

- si la glycémie s'est toujours révélée normale, les résultats de l'épreuve d'hyperglycémie provoquée sont à la limite supérieure de la normale.
- en 1968, une tentative de traitement par sympathectomie est suivie d'une guérison spectaculaire, mais de courte durée car, environ six mois après, on assiste à une reprise du processus ulcératif et cette fois bilatéralement. La stabilisation qui persiste actuellement est obtenue après trois tentatives de greffe et pose d'une botte de UNNA.
- il faut signaler enfin qu'à la fin de l'année 1969, Madame C... a présenté une tumeur maligne du sein droit traitée par cobaltothérapie et mammectomie.

.....
OBSERVATION n° 9 :
.....

Monsieur C. ... Paul, 55 ans.

Monsieur C... est un éthylique avoué. Dans ses antécédents, on relève une tuberculose pulmonaire ancienne, des crises d'allure goutteuse mais sans preuve biologique. Il présente depuis huit ans des ulcérations au niveau du gros orteil droit avec alternance de guérisons et de récidives.

- Troubles trophiques

A l'entrée dans le Service de Rhumatologie, on ne note pas d'ulcération, mais une inflammation un peu douloureuse du premier orteil droit. L'examen montre des séquelles de phlyctènes plantaires et pulpaire et surtout une hypersudation très importante et ancienne.

- Troubles neurologiques

On remarque quelques troubles de la sensibilité subjective bilatéraux à type de fourmillements. Les sensibilités thermique et algésique sont très perturbées avec une anesthésie "en chaussettes" qui remonte jusqu'aux genoux. L'atteinte de la sensibilité tactile présente la même topographie, mais ne consiste qu'en une hypoesthésie.

Les examens radiologiques n'ont révélé aucun trouble sur le plan osseux. La biologie et la sérologie sont normales.

Nous avons donc réuni les observations de 9 malades :
7 hommes et 2 femmes.

Dans deux cas les troubles ont commencé dans l'enfance :
observation n° 2 à l'âge de 6 ans
observation n° 4 à l'âge de 13 ans.

Dans ces deux observations, on relève des antécédents familiaux. De ces deux malades, un seul présente une extension aux membres supérieurs.

Dans sept cas, les troubles ont commencé tardivement : de 38 à 66 ans. Sur ces sept malades, quatre ont une intoxication éthylique certaine, et un une intoxication probable. Pour les deux autres, ce caractère n'est pas précisé. L'extension aux membres supérieurs n'existe que pour un seul de ces malades.

Les causes locales favorisantes ne sont certaines que dans un cas où le malade a présenté des gelures : observation n° 5. Pour les autres, cette notion n'a pas été précisée, mais ne peut être éliminée d'emblée, les causes sont parfois très banales - par exemple la port de chaussures trop étroites - ne retenant pas toujours l'attention du sujet.

L'hypersudation est retrouvée dans quatre observations : n° 4, 5, 7 et 9. Elle n'est pas précisée, mais non infirmée dans les autres cas.

Nous donnons ci-après un tableau récapitulatif de nos observations avec les principaux signes.

Rappelons que la malade de l'observation n° 8 se trouve être la propre fille du malade n° 5.

Observation	Sexe	Age de début	Ethyl.	Causes locales	Extension M. S.	Hypersud.	Antéc.
1	M	67	?	?	non	?	non
2	M	6	non	non	oui	oui	oui
3	M	51	oui	?	non	?	non
4	M	13	oui	?	non	oui	oui
5	M	38	oui	oui	oui	oui	non
6	M	66	oui	?	non	?	non
7	F	66	?	?	non	oui	non
8	F	38	oui	?	non	?	oui
9	M	47	?	?	non	oui	non

3. LE SYNDROME

“ ACROPATHIE ULCERO - MUTILANTE ”

Le syndrome "Acropathie ulcero-mutilante" est défini par un certain nombre de signes cliniques et paracliniques touchant différents domaines. Nous allons tenter d'en donner une classification qui permettra une description aussi précise que possible de ce syndrome.

1/ - *Signes trophiques*

=====

Ils sont de plusieurs ordres : vaso-moteurs, cutanés, osseux et articulaires.

A. Lésions vaso-motrices : Nous les citons en premier lieu, non en raison de leur importance, mais parce qu'il s'agit souvent de signes précoces et même prémonitoires. Leur expression est une vaso-dilatation cutanée avec oedème et fréquemment hypersudation. La localisation est plus étendue que la lésion ulcéreuse qui va s'installer. Ces troubles vaso-moteurs donnent aux extrémités un aspect violacé et succulent.

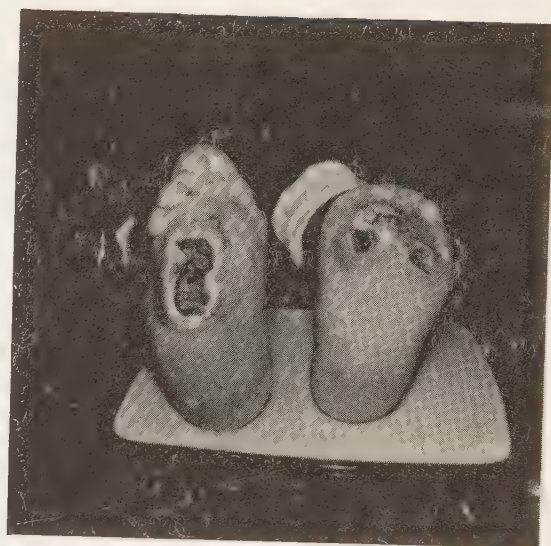
B. Lésions cutanées : Les lésions cutanées sont représentées par des maux perforants plantaires siégeant souvent aux points d'appui, particulièrement au niveau des talons antérieurs. Ils se manifestent tout d'abord sous la forme de phlyctènes qui rapidement s'ulcèrent. Les ulcérations sont torpides, peuvent cicatriser, mais la guérison est toujours longue et les récidives sont pratiquement inéluctables.

L'ulcération constituée est arrondie, de dimension assez variable mais souvent petite -1 à 2 cm de diamètre-. Le fond est sanieux, les bords sont le siège d'une hyperkératose. Chaque récidive provoque un creusement progressif aboutissant à une mise à nu de

l'os ou de l'articulation sous-jacente.

Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie et des amputations successives qu'elle entraîne, les ulcérations se constituent au niveau des nouveaux points d'appui.

Enfin un caractère remarquable de ces lésions est leur indolence presque complète.

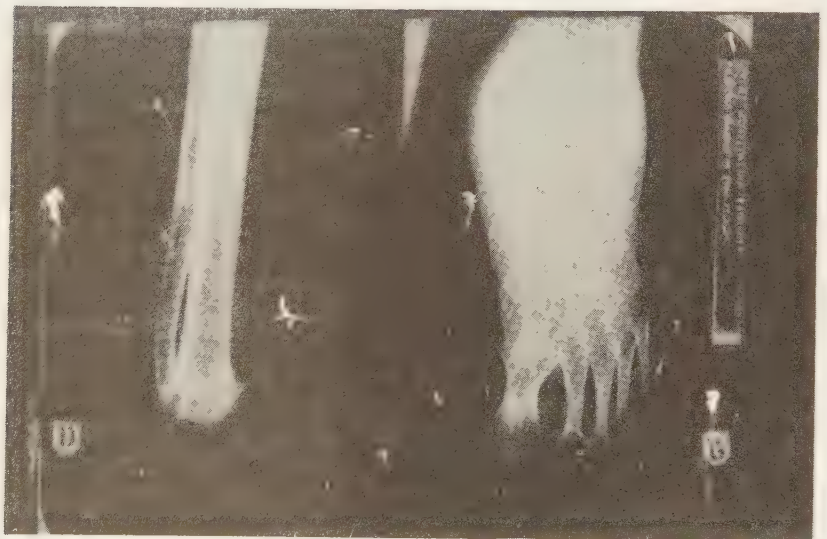


U L C E R A T I O N S a u N I V E A U d e s D E U X P I E D S

C. Lésions osseuses : Au début de la maladie, les lésions osseuses siègent en un point voisin des troubles trophiques et en particulier au niveau de la première articulation métatarsophalangienne. Puis au cours de l'évolution, on assiste à une extension dans le sens disto-proximal, extension plus rapide que celle des lésions cutanées.

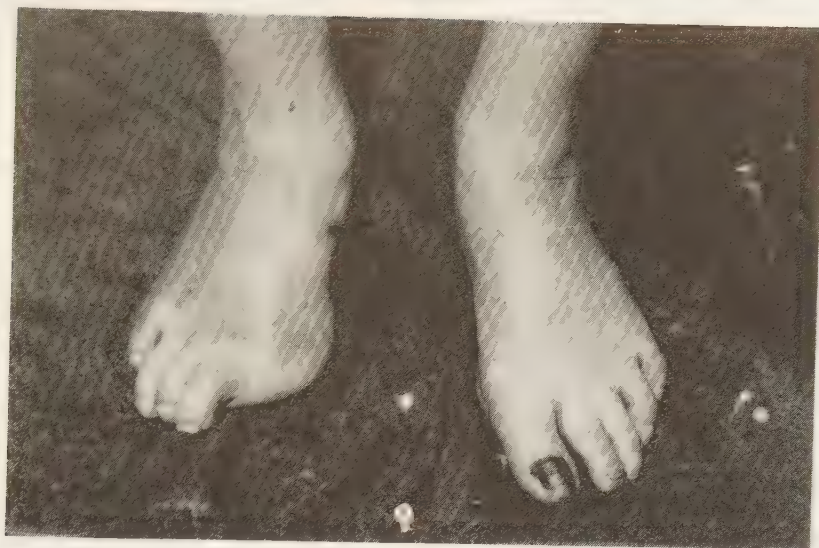
C'est en fait l'apport de la radiologie qui permet de visualiser les troubles osseux caractéristiques. On observe un remaniement osseux considérable avec un processus d'ostéolyse -constitution de vacuoles, aspect moucheté des épiphyses, raréfaction de la trame- donnant à l'ensemble une image de "sucre d'orge à demi-sucé". Ces modifications s'accompagnent de déformations de l'os lui-même qui s'élargit et s'épaissit.

D. Lésions articulaires : Les lésions articulaires consistent en rétractions tendineuses aboutissant à des luxations spontanées et à des amputations. Ces amputations subissent une extension dans le sens disto-proximal qui peut aller très loin sur le membre ainsi que le montre l'iconographe du malade objet de notre observation n° 2

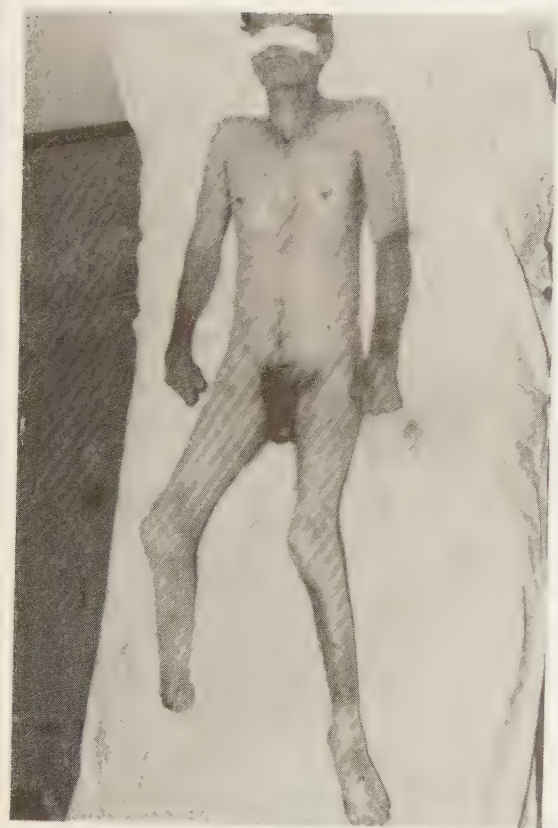
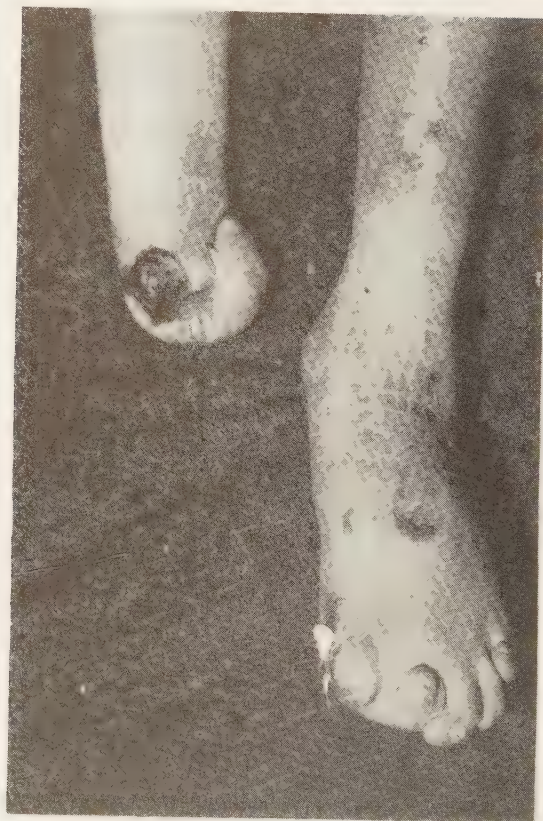


IMAGES RADIOLOGIQUES

Observation n° 2



AMPUTATION LIMITEE au GROS ORTEIL DROIT
pour le malade de l'observation n° 5



EXTENSION TRES IMPORTANTE des AMPUTATIONS
pour le malade de l'Observation n° 2

2/ - Signes neurologiques =====

Les troubles neurologiques touchent essentiellement la sensibilité.

- A. Sensibilité subjective : La sensibilité subjective est perturbée de façon inconstante. En règle, les troubles sensitifs précèdent l'apparition des signes trophiques. La topographie en est vague, relativement étendue. Le type en est différent d'un sujet à l'autre : sensation de crampe, d'engourdissement ou de fourmillements. Au total, ils sont peu symptomatiques de la maladie.

- B. Sensibilité objective : Bien différents sont les troubles de la sensibilité objective qui sont pratiquement constants et présentent des caractères très particuliers.

1. Sensibilité superficielle :

Les malades signalent à l'examen une anesthésie ou une hypoesthésie qui comporte souvent une dissociation de type syringomyélique avec abolition des sensibilités thermique et douloureuse et conservation de la sensibilité tactile. Parfois cependant, cette anesthésie peut être étendue aux trois modes de stimulus.

Quel que soit le type de l'atteinte, celle-ci présente un caractère essentiel sur le plan topographique : ainsi que nous l'avons constaté dans les observations, les troubles ne se manifestent pas suivant une topographie radiculaire, mais dans une zone dont la limite supérieure dessine une circonférence autour du membre atteint, réalisant l'anesthésie "en chaussettes" voire "en bas" ou, s'il s'agit du membre supérieur "en gants". Il faut noter en outre que les troubles sont en général sensiblement symétriques et que leur extension, comme celle des troubles trophiques, se fait dans le sens disto-proximal.

A titre d'exemple, nous reproduisons les schémas des atteintes de la sensibilité pour deux de nos malades. Pour l'un d'entre eux, le cas de l'observation n° 2, il nous a semblé intéressant de montrer l'évolution entre 1968 et 1971.

2. Sensibilité profonde :

L'atteinte de la sensibilité profonde n'est pas constante et lorsqu'elle existe, elle siège en règle sur un territoire moins étendu que celle de la sensibilité superficielle. Toutefois, elle affecte une même topographie non systématisée.

Les modifications de la sensibilité superficielle et profonde sont à l'origine de troubles de la marche parfois observés et qui peuvent simuler un syndrome cordonal postérieur ou une polynévrite, bien que la force musculaire segmentaire soit peu touchée.

3. Les réflexes :

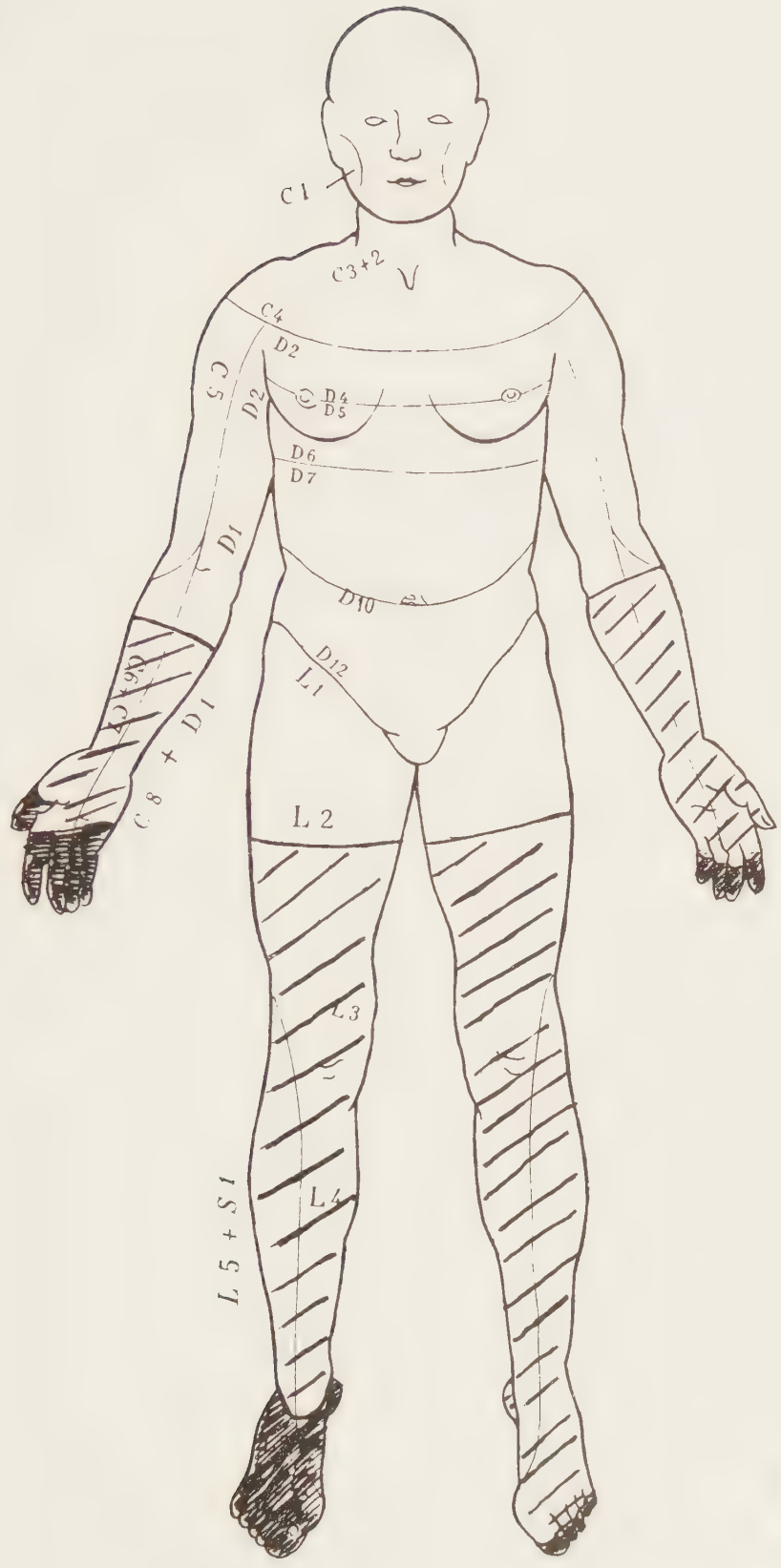
Il faut signaler enfin la disparition fréquente, mais souvent tardive, des réflexes achilléens tandis que les réflexes rotuliens sont en règle conservés.

A côté de ces signes qui, sans être tous constants, sont néanmoins d'une fréquence suffisante pour faire partie du tableau de la maladie, certains auteurs ont signalé des troubles neurologiques divers qui peuvent accompagner l'Acropathie ulcero-mutilante. Ce sont :

- des signes pyramidaux,
- des troubles pupillaires,
- une rétinite pigmentaire,
- des atteintes cochléaires et vestibulaires,
- des crises douloureuses viscérales.

Ces manifestations restent toutefois rares et nous ne les avons rencontrées chez aucun des malades de cette série.

Monsieur A. ... Fernand
1968
obs. n° 2



 Zones d'amputation

 Anesthésie à tous les modes

Monsieur A. ... Fernand

1971

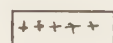
obs. n° 2



Zones d'amputation



Anesthésie à tous les modes

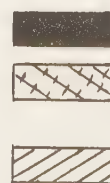
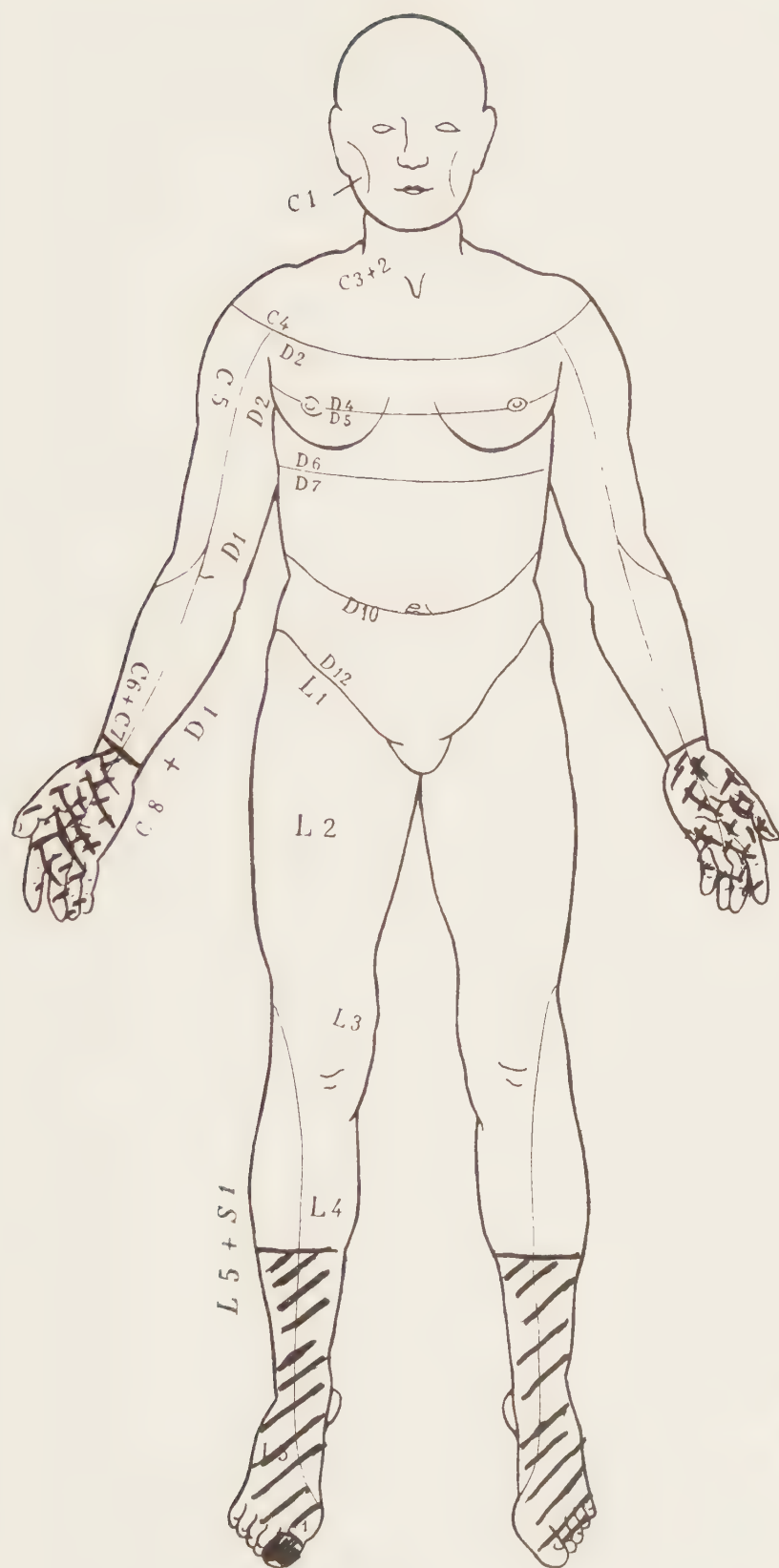


Anesthésie uniquement thermique.

Monsieur L. ... André

1971

Obs. N°5



Zone d'amputation

Anesthésie uniquement
douloureuseAnesthésie douloureuse
et thermique.

3/ - Signes circulatoires

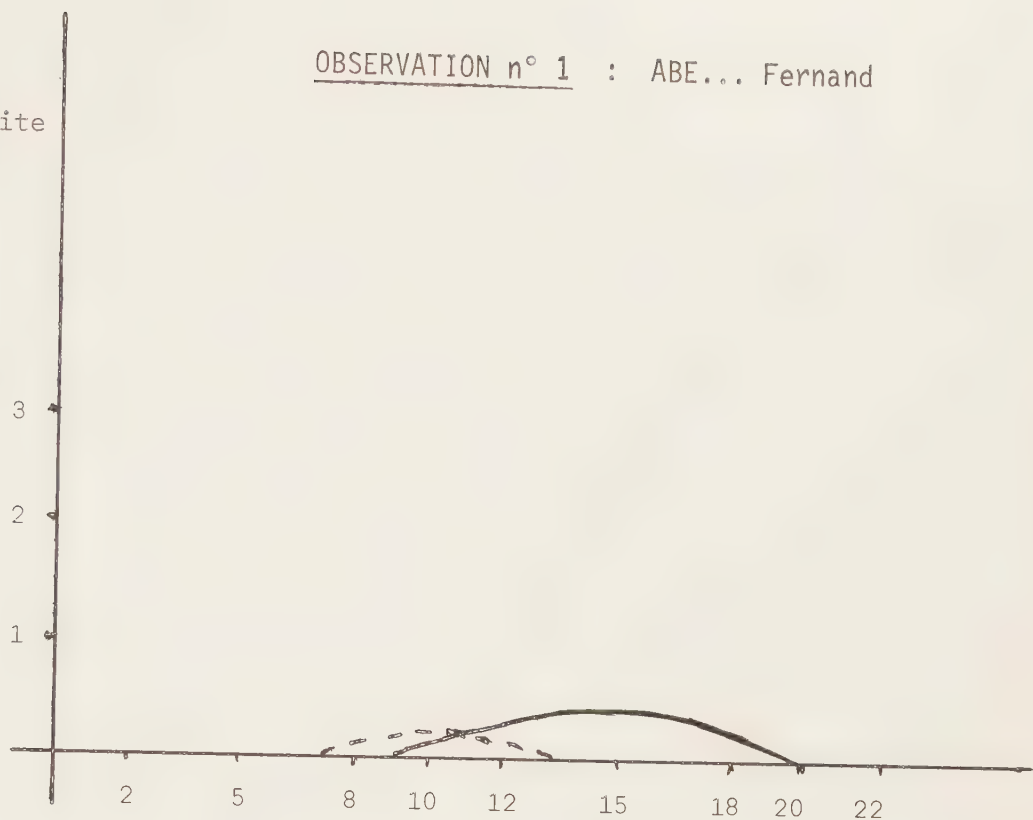
L'examen clinique des vaisseaux périphériques ne montre pas de modifications essentielles : en particulier, les pouls sont en règle normalement perçus à tous les niveaux et il a même été parfois noté une ampleur exagérée des oscillations prises à l'appareil de PACHON.

Nous avons choisi à titre d'exemple les diagrammes d'oscillations de deux de nos malades (observation n° 2 et 5). Si nous constatons dans le premier cas une diminution relative de l'ampleur des oscillations remarquable, surtout à droite, il faut reconnaître que les pouls sont tout de même perçus et enregistrables et que leurs modifications ne présentent aucun parallélisme avec l'importance des troubles trophiques.

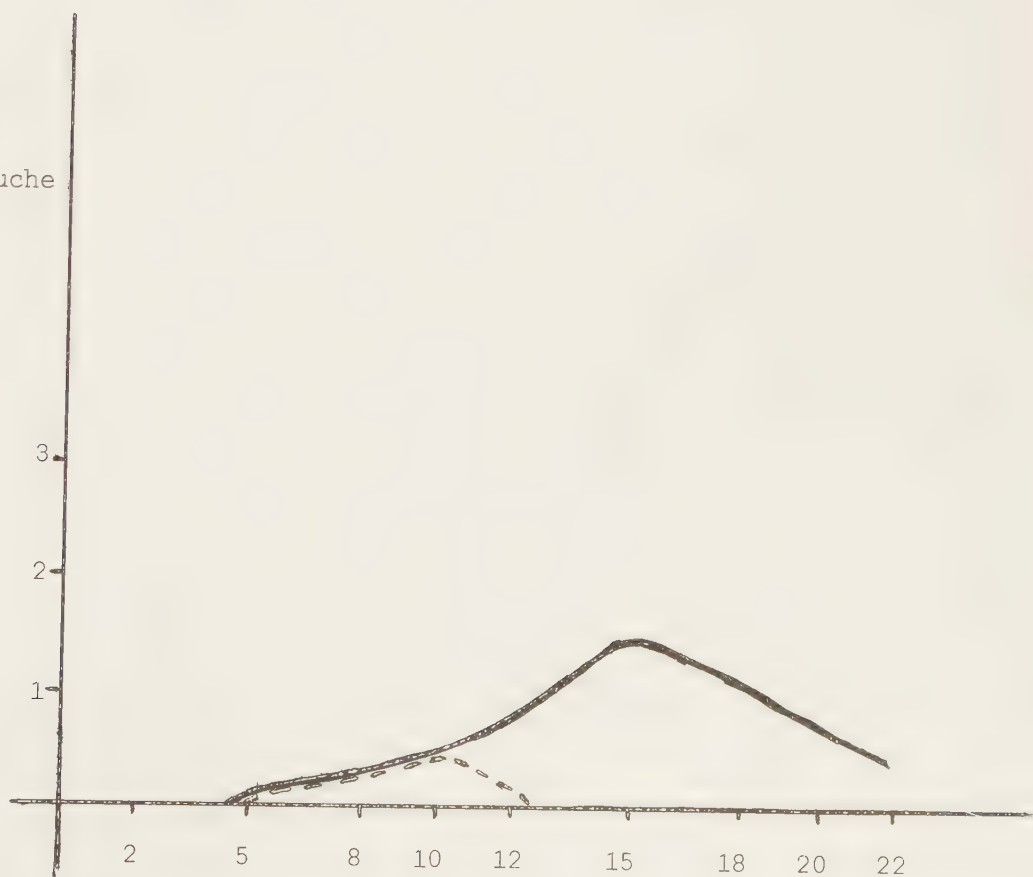
Par contre, si le réseau artériel n'est l'objet d'aucune altération majeure, il n'en va pas de même du réseau capillaire et nous allons revenir sur ce point avec l'étude anatomo-pathologique.

OBSERVATION n° 1 : ABE... Fernand

Jambe droite

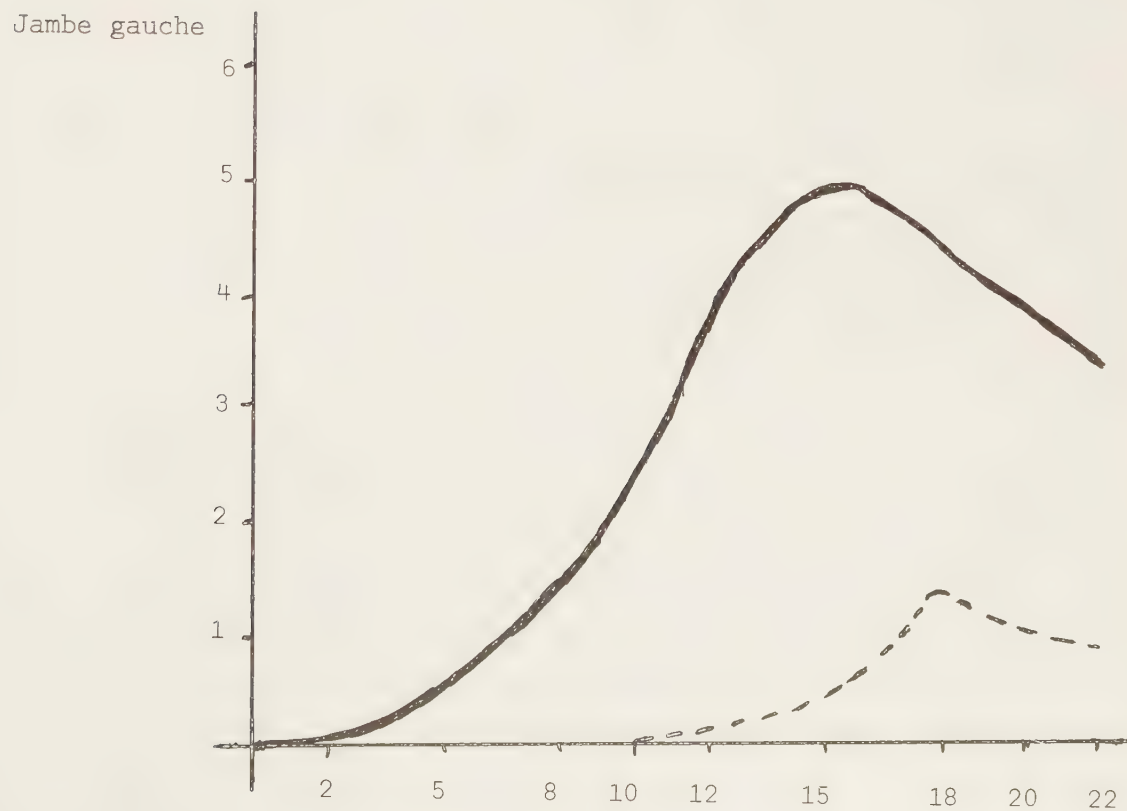
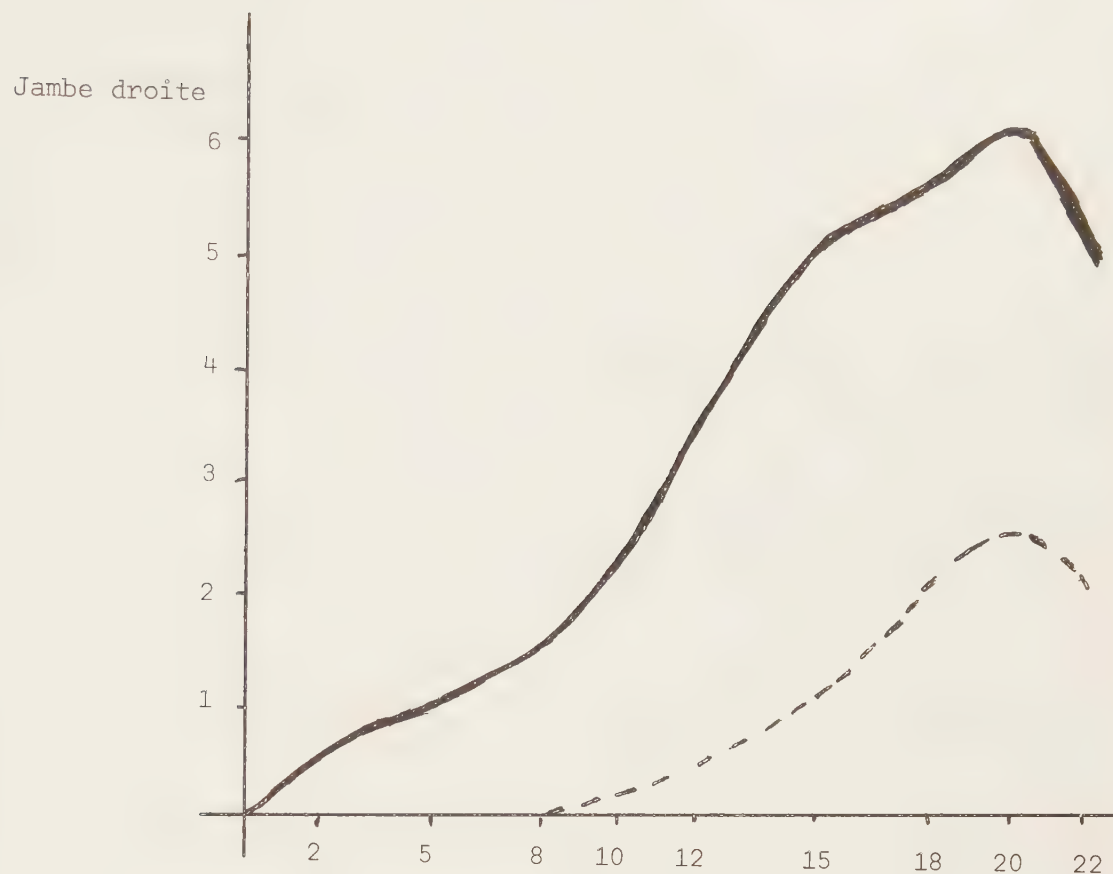


Jambe gauche



En trait plein..... artère poplitée
 En trait discontinu tibiale postérieure

OBSERVATION n° 6 : LEF... André



En trait plein artère poplitée

En trait discontinu tibiale postérieure

4/ - Anatomo-pathologie

A. Lésions nerveuses

Les lésions nerveuses sur le plan anatomo-pathologique touchent les ganglions rachidiens, les racines postérieures, les nerfs périphériques et le système sympathique.

1. Les ganglions rachidiens

Le siège des lésions est quasiment constant : segment lombosacré et, dans le cas d'une atteinte des membres supérieurs, jonction cervico-dorsale.

La lésion elle-même consiste en une chromatolyse, voire en une perte neuronale plus ou moins complète. D'autre part, les corps cellulaires sont remplis d'amas hyalins.

2. Les racines postérieures

On observe sur les racines postérieures une raréfaction des fibres et parfois un épaississement de la gaine de SCHWANN.

3. Les nerfs périphériques

L'examen des nerfs périphériques montre une réduction du nombre de fibres accompagnée d'une réaction de fibrose peri et endo-neurale. Ces lésions sont à prédominance distale.

4. Le système sympathique

Les atteintes du système sympathique ont été notées par les Auteurs nantais qui ont souligné des lésions touchant les ganglions : pycnose, chromatolyse, surcharge pigmentaire et fibrose sans qu'il y ait jamais présence d'amas hyalins.

B. Lésions vasculaires

Les lésions vasculaires touchent les petits vaisseaux et surtout le système capillaire. Elles consistent en schunts artérioveineux qui ont pu parfois être visualisés par des arteriographies. A propos de ces schunts, BUREAU et BARRIERE soulignent que "leur nombre restreint ou considérable est en relation directe avec l'importance et surtout l'ancienneté des lésions ulcéreuses".

En outre, sur le plan microscopique, il y a une augmentation importante du conjonctif adventiciel.

-:-:-:-

4. **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

Les Acropathies ulcero-mutilantes doivent être dissociées d'autres syndromes ou maladies qui présentent un plus ou moins grand nombre d'éléments communs.

- Syndromes syringomyéliques
- Tabès
- Lèpre nerveuse
- Lésions de la "Queue de cheval"
- Neuropathies amyloïdes
- Neuropathies diabétiques.

1 - SYNDROMES SYRINGOMYELIQUES

=====

Les ressemblances sont flagrantes : en particulier la dissociation des troubles de la sensibilité, mais aussi l'apparition d'ulcérations et l'infiltration des téguments. Cependant les différences se manifestent.

Dans les syndromes syringomyéliques, la topographie des signes neurologiques est systématisée ; ces troubles siègent en effet dans le territoire spécifique d'une racine nerveuse, montrant ainsi l'origine centrale des lésions, alors que dans les Acropathies ulcero-mutilantes, les lésions sont distales et réalisent des troubles non systématisés.

D'autre part, les syndromes syringomyéliques s'accompagnent d'amyotrophie et parfois de signes d'atteinte pyramidale.

Enfin, argument décisif, la localisation lombo-sacrée n'est jamais rencontrée isolément, mais est toujours une extension d'une forme à point de départ cervico-dorsal.

2 - TABES

=====

Les lésions trophiques du Tabès peuvent réaliser des troubles tout à fait analogues à ceux des Acropathies ulcero-mutilantes au niveau des pieds : maux perforants plantaires d'évolution torpide, récidivants et atteinte de la sensibilité. Toutefois les dégénérescences nerveuses siègent dans les cordons postérieurs de moëlle, ainsi que dans les racines postérieures, avec comme corollaire, la systématisation des troubles.

D'autre part, les atteintes de la sensibilité superficielle ne sont pas constantes, même si, lorsqu'elles existent, on peut relever une dissociation.

Enfin, la sensibilité profonde est toujours perturbée alors que, dans les Acropathies ulcero-mutilantes, elle ne l'est qu'accessoirement et de toutes façons dans un territoire non systématisé

comme les troubles de la sensibilité superficielle.

Ajoutons également que d'autres signes sont très fréquemment retrouvés :

- Aréflexie rotulienne,
- Atteintes oculaires avec névrite optique ou signe d'ARGYLL-ROBERTSON.
- Crises douloureuses fulgurantes.

Les examens biologiques viennent lever le doute s'il subsiste, et permettent en règle d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic de Tabès.

3 - LEPRE NERVEUSE

=====

Ce diagnostic a été l'un des plus discutés pour le cas de l'observation n° 2. En effet, la lèpre nerveuse peut réaliser des troubles neurologiques, trophiques et radiologiques présentant des ressemblances certaines avec ceux des Acropathies ulcero-mutilantes.

Cependant, les troubles cutanés sont rapidement beaucoup plus étendus, touchant la face, le dos, les membres.

Les atteintes neurologiques touchent souvent les nerfs craniens. Les atteintes oculaires sont fréquentes : kératite, iridocyclite.

Enfin, les circonstances géographiques et la recherche du bacille de HANSEN, toujours positive, viennent donner une certitude diagnostique.

4 - Lésions de la " QUEUE de CHEVAL "

=====

Il s'agit là de troubles symptomatiques dont l'étiologie est en général facilement retrouvée étant donné les signes d'accompagnement : anesthésie en selle et troubles sphinctériens.

5 - NEUROPATHIES AMYLOÏDES =====

Le diagnostic des Neuropathies amyloïdes avec les Acropathies ulcero-mutilantes peut être parfois très délicat.

... les troubles sensitifs sont remarquablement similaires, avec une même topographie "en chaussette" ou "en gants", ainsi qu'une même dissociation de type syringomyélique.

.. les lésions trophiques se manifestent, comme dans les Acropathies ulcero-mutilantes, par des ulcérations torpides de même siège, et de même évolution.

Cependant à ces faits évocateurs d'une Acropathie ulcero-mutilante, s'ajoutent un certain nombre de signes qui sont autant de caractères distinctifs et dont nous devons la description précise à CORINO-ANDRADE, à propos d'une affection existant dans une petite ville portugaise et connue sous le nom de " Maladie des petits pieds ". Ce sont :

- des signes digestifs importants entraînant un amaigrissement et une profonde atteinte de l'état général.
- des signes neurologiques : troubles moteurs, parésies, voire paralysies distales, amyotrophies, troubles sphinctériens et génitaux.
- parfois des signes rénaux ; mais, ainsi que le soulignent BOUREL et AUJALEUX, les perturbations secondaires à l'envahissement rénal sont peu importantes. Elles consistent essentiellement en une protéinurie, une hématurie microscopique, une leucocyturie et parfois une cylindrurie.
- enfin des signes plus inconstants ; atteintes oculo-motrices ou pupillaires, atteintes linguales ou laryngées.

Les examens histologiques, d'autre part, montrent la présence de granulations amyloïdes dans les fibres collagènes de l'endonèvre et, à un stade plus avancé, du périnèvre.

6 - Les NEUROPATHIES DIABETIQUES

=====

Plus complexe encore peut être le cas des Neuropathies diabétiques qui peuvent parfois réaliser un tableau très analogue à celui des Acropathies ulcero-mutilantes.

- On peut retrouver des troubles sensitifs non systématisés, à topographie distale et présentant la même dissociation de type syringomyélique.
- Les ulcérations, en règle indolores, ont le caractère torpide.
- La radiographie met en évidence des images d'ostéolyse avec constitution de géodes. On peut même trouver le même aspect en "sucre d'orge à demi-sucé".

Lorsque l'on est en présence d'un diabétique connu, ou lorsque les examens biologiques révèlent un diabète passé jusque là inaperçu, mais patent, l'étiologie des troubles acropathiques est facilement rattachée à la maladie primitive. Toutefois, si les examens ne montrent qu'une petite élévation de la glycémie et une augmentation modérée de la surface du triangle d'hyperglycémie provoquée, et c'est le cas de nos observations n° 5 et n° 8, il est possible de se demander si l'on doit admettre une simple coïncidence ou si l'on ne doit pas ramener la cause des troubles à un diabète latent.

Par ailleurs, devant la similitude d'un certain nombre de signes, ne pourrait-on pas envisager que l'Acropathie ulcero-mutilante soit un syndrome très large, pouvant relever de diverses étiologies dont les états diabétiques ? ..

5. **DISCUSSION**

Dans les chapitres précédents, nous avons volontairement évité d'utiliser une appellation que l'on peut trouver pour désigner les Acropathies ulcéro-mutilantes : à savoir celle de "Maladie de THEVENARD".

En effet, depuis les travaux de l'Ecole nantaise, le problème se pose de l'UNICITE ou de la DUALITE du syndrome.

C'est ainsi qu'en 1962, THEVENARD, ALAJOUANINE et Coll. pensent que la cause déclenchante soulignée par les Auteurs nantais ne serait en fait qu' "un facteur révélateur d'une tare constitutionnelle identique à celle des cas familiaux".

Nous retrouvons cette opinion en 1967 avec KISSEL, SCHMIDT et BARRUCAND.

Plus nuancée est la position de GOUGEON qui en 1968 se refuse à admettre une différence de nature entre les cas familiaux et les cas "sporadiques", mais reconnaît l'existence d'un type particulier décrit par l'Ecole nantaise.

A l'opposé, cette différence de nature est considérée comme indubitable par un certain nombre d'Auteurs.

- DUVERNE et RIFFAT estiment en 1967 que "l'ensemble des caractères objectifs cliniques du syndromes de BUREAU et BARRIERE constitue un tableau bien particulier".
- GASCARD, BOUILLAGUET et DANIEL retiennent la dualité à propos d'un malade dont les troubles ont commencé à l'âge de 49 ans et dont le père avait cependant présenté des troubles identiques.

Dans nos observations, nous avons présenté deux types de malades :

- pour les uns, la maladie a débuté dans l'enfance et il a été possible de retrouver des cas identiques dans la fratrie ou les antécédents (observations n° 2 et n° 4),
- pour les autres -le plus grand nombre- les troubles sont d'apparition tardive, en général moins étendus et sont, sauf le cas de l'observation n° 8, la première manifestation du syndrome dans une famille jusque là indemne.

Au total, deux conceptions s'opposent :

- l'une tend à regrouper sous la dénomination "Maladie de THEVENARD" tous les cas d'Acropathie ulcero-mutilante,
- l'autre veut dissocier deux maladies distinctes bien que d'expression clinique voisine. Ses défenseurs considèrent qu'il existe :
 - . une maladie héréditaire, la "Maladie de THEVENARD",
 - . une maladie acquise, la "Maladie de BUREAU et BARRIERE".

Les partisans de la première conception estiment qu'il n'y aurait aucune différence d'essence entre les deux types de cas. Il s'agirait toujours d'une maladie héréditaire, mais où le facteur familial ne serait pas retrouvé de façon constante.

En 1962, CAMBIER dénonce la dualité en affirmant que "cette individualisation se heurte à une objection essentielle : il n'y a aucune différence appréciable entre les lésions anatomiques des formes sporadiques et celles des formes familiales", et il pense retrouver par ailleurs dans les formes familiales "le rôle de facteurs étiologiques généraux et locaux". Cet Auteur en outre estime que la forme dite "sporadique" pourrait être l'expression, à la faveur de conditions particulières, d'une tare existant chez le malade à l'état hétérozygote, les formes familiales se manifestant dès le jeune âge chez le porteur homozygote.

Ce point de vue avait déjà été soutenu :

- en 1959, par ALAJOUANINE et Coll. qui, rapprochant le syndrome Acropathie ulcero-mutilante des atrophies cérébelleuses tardives rencontrées chez des éthyliques, pensent à "une action révélatrice des conséquences dysmétaboliques de l'alcoolisme sur une tare constitutionnelle et génétique... jusque là latente."
- en 1964, par MOUREN et Coll. à propos de 10 observations personnelles. Ces Auteurs cependant reconnaissent certains caractères particuliers au syndrome étudié par l'Ecole nantaise : c'est ainsi que nous trouvons la notion de prédominance masculine, d'âge de début tardif, du rôle de l'éthylisme et des causes locales. Néanmoins, ils se refusent à retenir ces causes favorisantes comme le "primum movens" de l'affection.
- en 1967, KISSEL, SCHMIDT et BARRUCAND adoptent la même position et estiment que "les facteurs étiologiques, tant généraux -alcoolisme, troubles nutritionnels- que locaux -gelures, lésions d'attrition- et les signes sympathiques se retrouvent dans l'Acropathie ulcero-mutilante familiale". En outre, ils signalent l'existence d'observations qui semblent à mi-chemin entre les deux formes.

L'année suivante, GOUGEON, dans le même sens, souligne une interpénétration des deux formes : forme paraissant sporadique, mais à début dans l'enfance et forme à début tardif, mais où l'éthylisme n'est pas latent.

Enfin en 1970, nous retrouvons une affirmation identique avec COLOMB et KOPP.

Il est intéressant de noter que les défenseurs de la théorie uniciste se rallient tous à l'hypothèse d'une maladie génétique et insistent sur la notion d'homozygotisme et d'hétérozygotisme chez les malades. Il s'agit là d'une hypothèse assez tentante, mais nous n'y trouvons aucune preuve. Il semble même difficile d'admettre que la tare à l'état hétérozygote puisse se révéler soudainement dans une lignée où elle aurait existé depuis plusieurs générations sous forme latente et ceci en particulier dans nos régions où l'alcoolisme -souvent cause révélatrice- se transmet fréquemment avec le capital génétique de père en fils. D'autre part, dans la forme familiale, donc homozygote si l'on adopte ce point de vue, on devrait pouvoir retrouver dans l'une ou l'autre lignée, paternelle ou maternelle, sinon dans les deux, des cas sporadiques avec leurs caractères propres.

Ces caractères propres ont été soulignés par BUREAU et BARRIERE et réunis dans un tableau que nous reproduisons ci-après.

	Acropathie de THEVENARD	Acropathie de BUREAU et BARRIERE
Facteur familial.....	très fréquent	toujours absent
Sexe.....	indifférent	prédominance masculine
Age de début.....	jeune âge	âge moyen
Localisations.....	membres s. & i.	membres inférieurs
Terrain éthylique.....	inconstant	très fréquent
Causes locales.....	rôle non évident	rôle semblant nécessaire
Signes de la série sympathique.....	inconstants	partie intégrante du tableau

Ce tableau nous paraît un apport considérable en faveur d'une distinction entre deux formes d'Acropathies ulcéro-mutilantes, cependant chaque élément mérite d'en être discuté.

1 - LE FACTEUR FAMILIAL

En reprenant nos observations, nous constatons que ce facteur est retrouvé dans trois cas.

Dans les deux premiers, observations n° 2 et 4, la maladie a commencé dans le jeune âge, respectivement 6 ans et 13 ans, et, il en a été de même pour les autres membres de la famille atteints. Cette concordance d'âge et de tare familiale est d'ailleurs retrouvée dans la grande majorité des observations publiées. Nous n'avons relevé qu'une exception présentée par KISSEL, SCHMIDT et BARRUCAND.

Dans le troisième, celui de l'observation n° 8, les troubles ont commencé chez la malade à l'âge de 38 ans et au même âge chez son père, objet de l'observation n° 2. Ces deux malades semblent devoir rentrer dans le cadre des cas familiaux, mais :

- d'une part, il ne semble n'y avoir aucun autre cas dans la famille,
- d'autre part, il s'agit de deux éthyliques,
- enfin, le père et la fille présentent un diabète latent.

On peut rapprocher ce cas de celui présenté par GASCARD, BOUILLAGUET et DANIEL où les troubles ont commencé à l'âge de 49 ans et pour lequel les Auteurs retiennent la dualité dans le Syndrome bien que le père du malade ait été atteint de signes identiques.

Il semble donc que le facteur familial soit toujours retrouvé dans les formes à début précoce, alors que dans les formes à début tardif, il ne le soit que de façon exceptionnelle et dans notre série sans que l'on puisse rejeter à priori la coïncidence de facteurs dysmétaboliques.

2/ - LE SEXE

La notion de prédominance masculine pour les cas non familiaux est contestée par KISSEL, SCHMIDT et BARRUCAND. Dans les cas que nous avons présentés, ce caractère ne ressort pas avec netteté :

- sur sept malades dont les troubles ont commencé à l'âge adulte, il y a deux femmes et cinq hommes,
- les deux autres cas, à début précoce, sont des hommes.

Donc, si nous ne pouvons retenir, dans nos cas, l'indifférence de sexe pour les formes débutant dans l'enfance, la prédominance masculine est retrouvée pour les cas à début tardif.

Neuf cas semblent cependant insuffisants pour établir une statistique valable, mais en se référant à la littérature, il est possible de constater que la plupart des Auteurs sont en accord avec BUREAU et BARRIERE, même de nombreux adversaires de la théorie dualiste :

- l'indifférence de sexe dans la forme familiale ressort de divers travaux dont le principal est le Mémoire original de THEVENARD,
- rappelons également que l'Ecole nantaise sur 23 cas ne trouve qu'une seule femme présentant la maladie à début tardif.

3/ - AGE de DEBUT

La possibilité de cas latents chez des porteurs hétérozygotes pourrait faire envisager de repousser l'hypothèse dualiste, cependant on remarque un parallélisme frappant entre hérédité et âge d'apparition de la maladie.

- Dans nos observations, nous n'avons relevé qu'un seul cas, discutable nous l'avons vu, d'apparition tardive chez un sujet présentant des antécédents familiaux.
- En revanche, à part de rares observations, les cas débutant dans l'enfance s'accompagnent en règle de cas similaires chez les ascendants ou collatéraux.

4/ LA LOCALISATION

L'extension des lésions aux membres supérieurs pourrait être fonction de la durée de la maladie et donc de sa précocité. Pour l'un de nos cas familiaux, l'atteinte des membres supérieurs est apparue rapidement après le début des troubles (cas n° 2), pour l'autre, nous n'avons relevé aucun signe d'atteinte. (cas n° 4). En ce qui concerne les autres malades, dans un seul cas (observation n° 5), il est possible de noter des troubles sensitifs limités aux mains et ne touchant que la sensibilité douloureuse.

5/ LE TERRAIN ETHYLIQUE

Dans les observations que nous avons présentées, nous avons relevé l'éthylisme certain dans quatre cas d'apparition tardive et dans un cas d'apparition précoce et l'éthylisme probable dans un cas d'appari-

tion tardive. En ce qui concerne le cas d'apparition précoce, ce caractère semble difficile à mettre en cause étant donné l'âge d'apparition des premiers troubles. En ce qui concerne les autres, cela représente cinq cas sur sept, ce qui est une proportion non négligeable.

Le terrain éthylique a été retrouvé de façon presque constante par l'Ecole nantaise et, dans les rares cas où il est absent, il s'agit tout de même de sujets en état de misère physiologique et de dénutrition. Ce fait s'explique en ce sens que l'éthylisme n'intervient peut-être pas en tant que tel, mais dans la mesure où il entraîne malnutrition et dysmétabolisme.

6/ - Les CAUSES LOCALES FAVORISANTES

Sur les neuf observations présentées, il n'en n'est qu'une seule où la notion de traumatisme puisse être retenue : c'est le cas de notre observation n° 5 qui a subi des gelures durant sa captivité et dont les troubles ont commencé peu de temps après son retour en France. Dans les autres cas, on ne peut ni l'affirmer, ni l'infirmer, mais ce que nous pouvons remarquer, chez le malade qui est présenté dans l'observation n° 2 et dont les troubles ont commencé à l'âge de 6 ans, c'est, étant donné son état grabataire, l'absence de traumatisme pour justifier l'apparition d'ulcérations aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

Ce caractère semble donc pouvoir être retenu, sans toutefois constituer une preuve formelle, mais seulement un argument complémentaire.

7/ - Les SIGNES de la SERIE SYMPATHIQUE

Les signes de la série sympathique ont été particulièrement soulignés par les Auteurs nantais. Parmi ces troubles, nous trouvons :

- cyanose des extrémités,
- hyperhydrose, voire hypersudation : "les gouttes de sueur perlent au niveau des pieds et des mains".

Bien que ces signes soient considérés comme absolument constants dans les formes à début tardif par BUREAU et BARRIERE, il ne nous est pas possible à partir des observations présentées de l'affirmer : en effet, ce caractère n'est précisé avec certitude que dans trois cas sur sept. Il faut souligner également que dans les deux cas d'apparition précoce, l'hypersudation est manifeste.

Il s'agit cependant d'un caractère qui a été mis en évidence par de nombreux Auteurs comme caractère distinctif surtout par sa constance dans les cas non familiaux, constance qui n'est pas retrouvée dans la maladie héréditaire.

-:-:-:-

6. **PRONOSTIC**

L'évolution de l'affection qui conditionne son pronostic est variable suivant la forme que l'on envisage.

1/ *Maladie de THEVENARD*

=====

Dans la forme héréditaire, on assiste à un processus d'ulcérations, d'ablations de sequestres osseux et d'amputations successives. Un exemple typique est notre malade de l'observation n° 2 : l'aboutissement est une impotence fonctionnelle qui s'installe progressivement et entraîne un état grabataire.

Au cours de cette évolution, viennent se greffer des complications infectieuses que peuvent minimiser les soins constants de propreté.

2/ *Syndrome de BUREAU et BARRIERE*

=====

Le pronostic dans le Syndrome de BUREAU et BARRIERE peut présenter des similitudes avec celui de la maladie de THEVENARD, bien que, nous l'avons souligné, l'extension des lésions trophiques soit moindre, et que les membres supérieurs soient en règle respectés. Cependant, dans certains cas favorables, la désintoxication éthylique et la suppression du tabac peuvent amener rapidement une amélioration et une cicatrisation des ulcères. Ce fait a pu être observé chez notre malade de l'observation n° 5 pour qui l'hospitalisation avec sevrage assure une guérison des ulcérations alors que le retour à son domicile et la reprise des habitudes éthyliques sont suivis d'une réapparition des troubles trophiques.

Il semble donc exister une différence dans le pronostic suivant la forme que l'on envisage :

- sombre dans le cas de la maladie de THEVENARD où l'extension des lésions est plus grande, plus rapide et moins liée aux conditions d'hygiène,
- plus favorable dans le cas du syndrome de BUREAU et BARRIERE où cette extension est en règle plus limitée, plus lente et où le traitement est d'autant plus efficace que le malade consent à une désintoxication totale.

-:-:-

7. TRAITEMENT

Nous allons étudier maintenant les possibilités qui sont actuellement à notre disposition contre cette affection. Nous envisagerons les traitements sous deux angles : les traitements locaux, et les traitements à visée étiologique.

1/ - TRAITEMENTS LOCAUX

=====

Ils ont pour but d'assurer au malade un confort ou du moins un inconfort minimum et consistent essentiellement en soins de propreté et en régularisations des ulcères.

. Les soins de propreté sont :

- la désinfection parfaite des ulcères déclarés,
- l'application éventuelle d'antibiotiques,
- l'usage de gazes médicamenteuses pour la confection des pansements,
- l'utilisation de produits cicatrisant ou la pose de bottes de UNNA.

. La régularisation des ulcères comporte l'excision des parties nécrosées et l'ablation des esquilles osseuses.

Il faut noter que la chirurgie, parfois indispensable, devra éviter les amputations larges et se limiter à des interventions à minima.

A ce traitement vient s'ajouter la prophylaxie des ulcérations : le port de pansements suffisamment occlusifs assure la protection des zones cutanées exposées aux traumatismes.

2/ - TRAITEMENTS à VISEE ETIOLOGIQUE

=====

Dans les formes familiales, ils sont extrêmement décevant, par contre dans les formes acquises, ils peuvent être d'un appoint parfois non négligeable. Ils consistent en l'utilisation :

- de vaso-dilatateurs,
- de médications neurotropes : vitamines du groupe B.

Ils comportent aussi la correction d'une éventuelle intoxication éthylique et tabagique.

Par ailleurs, BUREAU et BARRIERE soulignent l'efficacité d'une action sur le système nerveux sympathique.

- soit par des infiltrations anesthésiques répétées,
- soit surtout par intervention directe avec ressection de plusieurs ganglions. Ce traitement donne des résultats au moins partiels dans 50 % des cas. Les résultats sont d'autant meilleurs que l'intervention a été plus précoce.

Ce traitement a été appliqué à la malade de l'observation n° 8 avec un résultat spectaculaire dans les suites immédiates mais de courte durée. Il faut reconnaître que dans ce cas, l'intoxication éthylique et tabagique très profonde ne permet pas de juger de la valeur du traitement.

Ajoutons enfin qu'au cas de découverte d'un état de diabète latent, il importe avant tout d'y apporter une correction et d'en contrôler l'évolution.

Malheureusement, les succès thérapeutiques ne sont que relatifs et que les récidives restent pratiquement la règle.

8. **CONCLUSION**

L'examen des neuf observations qui ont été présentées est une contribution à l'étude des Acropathies ulcéro-mutilantes dont l'unicité, admise après le mémoire de THEVENARD en 1942, a été discutée par BUREAU et BARRIERE qui, en 1956, ont rapporté les observations de vingt trois cas de cette affection n'ayant pas le caractère familial qui lui était alors assigné.

Sur nos neuf observations, nous relevons :

- trois cas familiaux,
- six cas non familiaux, soit une majorité.

Les cas familiaux intéressent deux hommes dont la maladie a commencé à 6 ans et 13 ans, et une femme pour laquelle le début a été plus tardif, à l'âge de 38 ans. Pour cette dernière, le contexte pathologique ne permet pas d'affirmer avec certitude le caractère familial.

Les cas non familiaux touchent cinq hommes et une femme avec des âges de début extrêmes de 38 ans et 68 ans.

Chez ces six malades, l'éthylisme est présent trois fois avec certitude, une fois probablement.

L'extension aux membres supérieurs est retrouvée dans l'un des deux cas familiaux et ce de façon très importante et dans un seul cas non familial sur les sept qui ont été étudiés.

Ces constatations rejoignent celles de BUREAU et BARRIERE, aussi peut on se poser la question de savoir s'il s'agit :

- d'une seule et même maladie, toujours familiale, mais dans laquelle on distingue des formes sporadiques ayant pour caractères une apparition plus tardive et une extension moins grande,
- ou de deux maladies différentes, l'une hérédodégénérative et l'autre acquise.

En l'absence d'arguments génétiques précis, sur le seul plan clinique, on peut reconnaître :

- un syndrome anatomo-clinique : l'Acropathie ulcero-mutilante,
- deux aspects dans ce syndrome :
 - *aspect familial décrit par THEVENARD,*
 - *aspect acquis ou sporadique avec ses caractères propres isolé par BUREAU et BARRIERE.*

-:~::~:-

9. **BIBLIOGRAPHIE**

ARROYO H., GHARBI G. et AUBERT L.

Acropathie ulcero-mutilante et amylose rénale.

... Marseille médicale, 1969, 106, n° 7-8, 611-614

BARRAQUER-BORDAS L., BARRAQUER-FERRE L. et ROVIDA M.

Etude clinique et radiologique d'une acropathie ulcero-mutilante familiale.

... Acta neurol. psych. belg., déc. 1955, 55, n° 12, 978-983

BONNET J., CALAS E., FOUQUET H. et BERNARD P.

Acropathie ulcero-mutilante de BUREAU et BARRIERE.

... Bull. Soc. franç. Derm., avril-mai 1960, 67, n° 2, 274

BOURGEOIS J.

Etude sur les Acropathies ulcero-mutilantes pseudo-syringomyéliques des membres inférieurs. (A propos de 26 observations).

... Thèse Paris 1957, n° 1083, 126 p.

BUREAU Y., JARRY, BARRIERE H.

Neuvième cas d'Acropathie ulcero-mutilante pseudo-syringomyélique. Lésions des ganglions sympathiques.

... Bull. Soc. franç. Derm., mars-avril 1955, 62, n° 2, 234-235

BUREAU Y., BARRIERE H.

Acropathie pseudo-syringomyélique des membres inférieurs. Essai d'interprétation nosographique.

... Sem. Hôp. Paris, 22 avril 1955, 31, n° 25, 1419-1429, 12 fig.

BUREAU Y., JARRY A., BARRIERE H. et DE FERRON A.

Acropathie pseudo-syringomyélique. Présentation de clichés d'artériographies (6 malades).

... Bull. Soc. franç. Derm., nov.-déc. 1956, n° 5, 63, 517-518

BUREAU Y., BARRIERE H., KERNEIS J.P., DE FERRON A. et BRUNEAU Y.

Acropathie ulcero-mutilante pseudo-syringomyélique non familiale des membres inférieurs (A propos de 23 observations).

... Bull. Soc. Franç. Derm., avr.-mai 1957, n° 2, 187-192,
1 tabl.

BUREAU Y., BARRIERE H. et DE FERRON A.

Acropathie ulcero-mutilante pseudo-syringomyélique non familiale des membres inférieurs. Résultats d'une intervention chirurgicale sur les communications artério-veineuses plantaires.

... Bull. Soc. franç. Derm., nov.-déc. 1957, n° 5, 785-786

CAMBIER J.

Maladie de Thévenard ou neuropathie sensitive héréditaire de DENNY-BROWN.

... Presse Méd., 24 nov. 1962, 70, n° 51, 2446-2448

COUVREUR E.

Acropathie ulcero-mutilante de BUREAU et BARRIERE.

... Thèse Strasbourg 1969, 58 p.

DUPERRAT B. et PRINGUET R.

S'agit-il d'une Maladie de Yves BUREAU ?

... Bull. Soc. franç. Derm. Janv. - mars 1958, 68, n° 1, 64-65

DUVERNE J. et RIFFAT G.

Acropathie ulcero-mutilante des membres inférieurs d'évolution radiologique aiguë et singulière.

... Bull. Soc. franç. Derm., 1967, 74, n° 5, 673-675

FRESSINAUD-MASDEFIEIX et METIVIER

Acropathie ulcéro-mutilante.

... Archives méd. Angers, juin 1956, n° 6, 89-92

GASCARD E., BOUILLAGUET J. et DANIEL F.

Acropathie ulcéro-mutilante avec dissociation pseudo-syringomyélique de la sensibilité.

... Marseille méd., 1964, 101, n° 3, 191-194

GIRARD P.F., MAZARE Y. et DEVIC M.

A propos d'une observation anatomo-clinique d'acropathie ulcero-mutilante.

... Acte neurol. psych. belg., Janv. 1953, 53, n° 1, 82-89

GODLEWSKI S.

A propos des Acropathies ulcéro-mutilantes.

... Revue Rhum., Janv. 1949, 16, n° 1, 18-24

GOUGEON J.

L'Acropathie ulcéro-mutilante.

... Cahiers Coll. méd., 1968, 9, n° 2, 145-154

GOUGEON J., RIVES J., CAULET T. et GUERIN R.

Acropathie ulcéro-mutilante : forme osseuse pure avec réaction constructive exubérante.

... Rev. Rhumat., juin 1969, 36, n° 6, 328-332

GRUPPER C., MIKOL F., MARCEL G. et AROURTE J.

Acropathie ulcéro-mutilante (cas pour diagnostic), Neuropathie paramyloïde non familiale.

... Bull. Soc. franç. Derm., 1968, 75, n° 6, 731-733

GUILLAIN G. et THEVENARD A.

Mal perforant plantaire familial, syringomyélie lombo-sacrée probable chez deux frères.

... Ann. Méd., mars 1929, T. XXV, n° 3, 267-274

HY J.

Acropathie ulcéro-mutilante pseudo-syringomyélique des membres inférieurs.

... Bull. Soc. franç. Derm., nov.-déc. 1959, 69, n° 5, 774-775

KISSEL P., SCHMIDT J. et BARRUCAND D.

Les Acropathies ulcéro-mutilantes.

... Rev. Praticien, 21 av. 1967, 17, n° 12, 1731-1742

LABRAM C., GOUGEON J., ROUSSELOT R. et BIGNON J.

Acropathie ulcéro-mutilante non familiale et périostose ossifiante : 2 observations dont 1 anatomo-clinique.

... Sem. Hop. Paris, 14 mars 1967, 43, n° 13/3, 894-901

LAMY M., FREZAL J. et LAUT J.

Un syndrome acropathique héréditaire.

... Presse méd., 21 sept. 1963, 71, n° 38, 1837-1840

MASSE R., HERRY B., LE FUR J.M., GRULIER A. et BLONS H.

Syndrome de BUREAU-BARRIERE.

... Ouest Méd., 25 mai 1971, n° 10, 1063-1073

MOUREN P., TATOSSIAN A., TRUPHEME R. et GOSSET A.

La forme dite sporadique de l'Acropathie ulcéro-mutilante.

(A propos de 10 observations personnelles).

... Marseille méd., 1964, n° 12, 897-907

NELATON

Affection singulière des os du pied.

... Gazette des Hôp., 1852, (4), 13.

POUYANNA L. et BERGOUIGNAN M.

Acropathie ulcéro-mutilante avec ostéolyse.

... J. méd. Bordeaux, mai 1950, 127, n° 5, 327-328

RAVERDY P., PRENEY P., CERVO et BERAUD

Acropathie ulcéro-mutilante avec rétinite pigmentaire et troubles vestibulaires.

... Bull. Soc. franç. neurol., 1971, 142-144

DE SEZE S., ORDONNEAU P. et FOURCADE A.

Un cas d'acropathie ulcéro-mutilante non familiale. (Maux perforants avec ostéolyse métatarso-phalangienne).

... Rev. Rhum., déc. 1944, n° 12, 145-148

TEXIER L., TAMISIER J.M. et GENIAUX M.

Acropathie ulcéro-mutilante de BUREAU et BARRIERE consécutive à une gelure des deux pieds pendant la guerre 1939-1945.

... Bull. Soc. franç. Derm., 1967, 74, n° 5, 678-679

THEVENARD A.

L'Acropathie ulcéro-mutilante familiale.

... Rev. neurol. juill.-août 1942, 74, n° 7-8, 193-212, 7 fig.

THEVENARD A.

L'Acropathie ulcéro-mutilante familiale.

... Acta neurol. psych. belg., janv. 1953, 53, n° 1, 1-23

THIVOLET J. et PERROT H.

A propos de 32 cas de maux perforants plantaires. Considérations étiologiques, cliniques et pathogéniques.

... Bull. Soc. franç. Derm., 26 mars 1970, 77, n° 3, 453-457

VAN BOGAERT L.

Etude histo-pathologique d'une observation d'arthropathie mutilante familiale (Famille DE B...). Sa non appartenance à la syringomyélie. Ses rapports avec la Neuropathie radiculaire sensorielle héréditaire (HICK et DENNY-BROWN).

... Acta neurol. psych. belg., janv. 1953, 53, n° 1, 37-53

VAN BOGAERT L.

Essai de classement et d'interprétation de quelques acro-ostéolyses mutilantes et non-mutilantes actuellement connues.

... Acta neurol. psych. belg., janv. 1953, 53, n° 1, 90-115

